

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Системная красная волчанка (СКВ, болезнь Либмана-Сакса) (лат. system lupus erythematosus) — диффузное заболевание соединительной ткани, характеризующееся системным иммунокомплексным поражением соединительной ткани и её производных, с поражением сосудов микроциркуляторного русла. Системное аутоиммунное заболевание, при котором вырабатываемые иммунной системой человека антитела повреждают ДНК здоровых клеток, преимущественно повреждается соединительная ткань с обязательным наличием сосудистого компонента.

Название болезнь получила из-за своего характерного признака — сыпи на переносице и щеках (поражённый участок по форме напоминает бабочку), которая, как считали в Средневековье, напоминает места волчьих укусов.

Автором сделан вывод, что выживаемость через 10 лет после постановки диагноза — 80 %, через 20 лет — 60 %. Основные причины смерти: люпус-нефрит, нейро-люпус, интеркуррентные инфекции. Есть случаи выживаемости 25—30 лет.

Системная красная волчанка (СКВ, болезнь Либмана-Сакса) (лат. system lupus erythematosus) — диффузное заболевание соединительной ткани, характеризующееся системным иммунокомплексным поражением соединительной ткани и её производных, с поражением сосудов микроциркуляторного русла. Системное аутоиммунное заболевание, при котором вырабатываемые иммунной системой человека антитела повреждают ДНК здоровых клеток, преимущественно повреждается соединительная ткань с обязательным наличием сосудистого компонента.

Название болезнь получила из-за своего характерного признака — сыпи на переносице и щеках (поражённый участок по форме напоминает бабочку), которая, как считали в Средневековье, напоминает места волчьих укусов.

Симптомы

Больные обычно жалуются на необоснованные подъёмы температуры, слабость, головные боли, боли в мышцах, быструю утомляемость. Разумеется, эти симптомы не патогномичны, но сочетание с другими, более специфическими, увеличивает вероятность того, что больной страдает СКВ.

Дерматологические проявления

Кожные проявления имеются у 65 % больных СКВ, возникают одними из первых, однако только у 30—50 % отмечается «классическая» макулопапулезная сыпь на щеках в форме бабочки, а также на руках и туловище. У многих пациентов обнаруживается дискоидная волчанка — толстые красные чешуйчатые пятна на коже. Гнёздная алопеция и ulcerация полости рта и носа, влагища — также в числе возможных проявлений СКВ. Иногда появляются трофические язвы, а также ломкость ногтей и выпадение волос.

Ортопедические проявления

Большинство пациентов страдают от болей в суставах, чаще страдают мелкие суставы кистей рук и запястья. Проявляется артралгиями, реже — полиартритом с симметричным вовлечением суставов. В отличие от ревматоидного артрита, артропатия при СКВ не разрушает костную ткань, но деформации суставов, вызванные СКВ, принимают необратимый характер у 20 % пациентов. Для СКВ у мужчин типичным дебютом является сакроилеит.

Гематологические проявления

При СКВ возникает LE-клеточный феномен, для которого характерно появление LE-клеток (клеток красной волчанки), — нейтрофильных лейкоцитов, содержащих фагоцитированные фрагменты ядер других клеток (для СКВ характерно распознавание собственных клеток как чужеродных и образование против них аутоантител, разрушение таких клеток и фагоцитоз). У половины пациентов отмечается анемия. Лейкопения и тромбоцитопения могут быть как следствием СКВ, так и побочным эффектом её терапии.

Проявления со стороны сердечно-сосудистой системы

У части пациентов отмечается перикардит, миокардит и эндокардит. Эндокардит при СКВ имеет неинфекционный характер (эндокардит Либмана-Сакса); повреждается митральный либо трикуспидальный клапан. У больных СКВ чаще и быстрее развивается атеросклероз, чем у здоровых людей.

Нефрологические проявления

Люпус-нефрит. Поражение ткани почки при системной красной волчанке в виде утолщения базальной мембраны клубочков, отложения фибрина, наличия гиалиновых тромбов и гематоксилиновых телец, феномена «проволочной петли». Зачастую единственный симптом — безболезненная гематурия или протеинурия. Благодаря ранней диагностике и своевременной терапии СКВ частота острой почечной недостаточности не превышает 5 %.

Может быть поражение почек в виде волчаночного нефрита, как наиболее серьёзное органное поражение. Частота возникновения волчаночного нефрита зависит от характера течения и активности болезни, наиболее часто почки поражаются при остром и подостром течении, и реже при хроническом.

Психические и неврологические проявления

Американский колледж ревматологии описывает 19 невро-психологических синдромов при СКВ[5]. Возникают психозы, энцефалопатии, судорожный синдром, парестезии, цереброваскулиты. Все изменения носят упорный характер течения.

Аномалии Т-клеток

С СКВ связывают пониженное содержание CD 45 — фосфатазы, повышенную активность CD 40 — лиганд.

Критерии диагностики СКВ

Сыпь на скулах (Волчаночная бабочка).

Дискоидная сыпь.

Фотосенсибилизация.

Язвы в ротовой полости.
Артрит(неэрозивный): 2 и более периферических суставов.
Серозит: плеврит или перикардит.
Поражение почек: персистирующая протеинурия более 0,5 г/сут или цилиндрурия.
Поражение ЦНС : судороги и психоз
Гематологические нарушения
Гемолитическая анемия (антитела к эритроцитам), тромбоцитопения, лейкопения.
Иммунологические показатели: анти-ДНК или анти-Sm или аФЛ
АНФ повышение титра.
При наличии 4-х критериев в любое время после начала заболевания ставят диагноз системной красной волчанки.

Лечение системной красной волчанки

Глюкокортикостероиды (преднизолон или др.)
Цитостатические иммунодепрессанты (азатиоприн, циклофосфан или др.)
Блокаторы ФНО-α (Инфликсимаб, Адалимумаб, Этанерцепт). (Считается наиболее перспективным)
Экстракорпоральная детоксикация (плазмаферез, гемосорбция, криоплазмасорбция)
Пульс-терапия высокими дозами глюкокортикостероидов и/или цитостатиков
Нестероидные противовоспалительные препараты
Симптоматическое лечение

Прогноз

Выживаемость через 10 лет после постановки диагноза — 80 %, через 20 лет — 60 %. Основные причины смерти: люпус-нефрит, нейро-люпус, интеркуррентные инфекции. Есть случаи выживаемости 25—30 лет.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Айдарханова Г.С. Экологическая оценка влияния подземных ядерных испытаний на природную среду горного массива Дегелен: дис. ... д-р. биол.наук - Алматы, 1998.
- 2 Полигон – Семипалатинск – Алматы, 1996. – С. 35.
- 3 Тюруканова Э.Б. Радиоактивность почв и методы ее определения. - М.: 1998.
- 4 Рыспекова Ш.О., Жаркинов Е.Ж.. Заболеваемость с временной и стойкой утратой трудоспособности у рабочих РТОК «КазЦинк» (средние данные за 1994-1996 гг.).
- 5 Михалева Л.М. Кадмийзависимая патология человека /Архив патологии, 1988. - Т. 50. - Вып. 9. – С.81-85.
- 6 Лукашев А.А. и авт. Биологическая и гигиеническая роль кадмия и мышьяка (экологические аспекты). - Алматы, 2004.

ZH.A. SHYNYKULOVA

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Systemic lupus erythematosus (SLE, Libman-Sacks disease) (Latin system lupus erythematosus) - diffuse connective tissue disease characterized by immune-system connective tissue and its derivatives, with the defeat of microvascular. Systemic autoimmune disease in which the antibodies produced by human immune system damage the DNA of healthy cells, mostly damaged connective tissue with the obligatory presence of a vascular component. Disease was named because of its characteristic features - and a rash on the cheeks (the affected area is shaped like a butterfly), which was believed in the Middle Ages, like space wolf bites. The authors concluded that the survival rate 10 years after diagnosis - 80%, in 20 years - 60%. The main causes of death: lupus nephritis, lupus-neuro, intercurrent infection. There are cases of survival of 25-30 years.